



La enfermedad cardíaca se presenta en la mayoría de los pacientes con MPS II y se manifiesta de diversas formas; por este motivo, resulta útil evaluar regularmente el corazón de estos pacientes con una amplia variedad de técnicas, a fin de observar los síntomas y prepararse para complicaciones.

Este folleto describe la siguiente información:

- Los síntomas y las complicaciones cardíacas de la MPS II
- La opinión actual de la bibliografía sobre cómo debe realizarse el seguimiento de una enfermedad cardíaca en pacientes con MPS II

Este folleto es un resumen de la información publicada en febrero de 2018, no es exhaustivo ni constituye ninguna recomendación. El cardiólogo y el equipo multidisciplinario son responsables de determinar el plan de manejo óptimo para cada paciente.



Visite sindromedehunter.com.mx para obtener más información

La información que contiene este folleto está dirigida a profesionales de la salud de atención médica.

Esta información está dirigida a una audiencia internacional fuera de los EE. UU. y ha sido producida por Takeda. Este folleto se ha desarrollado de conformidad con los estándares legales y de la industria para proporcionar información para profesionales de atención médica sobre temas de salud relacionados con el síndrome de Hunter. Takeda hace todos los esfuerzos razonables para incluir información precisa y actualizada. Sin embargo, la información que se proporciona en este folleto no es exhaustiva.



Copyright 2023 Takeda Pharmaceutical Company Limited. Todos los derechos reservados. Takeda y el logotipo de Takeda son marcas registradas de Takeda Pharmaceutical Company Limited.

C-ANPROM/MX/ELA/0024 Febrero 2023



MPS II

El síndrome de Hunter (MPS II) es un trastorno genético poco frecuente que afecta principalmente a pacientes de sexo masculino y es causado por una mutación que detiene la producción de la enzima lisosomal iduronato 2-sulfatasa (I2S). La I2S normalmente descompone moléculas llamadas glicosaminoglicanos (GAG); sin la I2S, los GAG se acumulan y producen una enfermedad progresiva y multisistémica, lo que conduce a una mortalidad temprana.¹ Debido a que la acumulación progresiva de los GAG con el tiempo altera múltiples sistemas de órganos, es fundamental un manejo multidisciplinario temprano. Los primeros síntomas incluyen otitis media frecuente, hernia abdominal, obstrucción nasal, agrandamiento de las amígdalas/adenoides y la lengua, y requieren cirugías repetidas.²

Los síntomas cardíacos en MPS II surgen debido al depósito de los GAG en el corazón, como en las válvulas (en frecuencia decreciente: válvula mitral, aórtica, tricúspide y pulmonar).³ Los depósitos de GAGs pueden contribuir a una insuficiencia pulmonar, agrandamiento del miocardio e insuficiencia valvular en pacientes con MPS II.⁴ Cualquier forma de compromiso cardiovascular afecta al 82 % de los pacientes con MPS II, siendo la valvulopatía y el soplo en el corazón los síntomas más frecuentes que se manifiestan a una edad promedio de 6 años.⁵ Otros síntomas cardíacos menos frecuentes de la MPS II incluyen cardiomiopatía, taquicardia, hipertensión, arritmia e insuficiencia cardíaca congestiva.⁵



Visite sindromedehunter.com.mx para obtener más información

La información que contiene este folleto está dirigida a profesionales de la salud de atención médica.

Esta información está dirigida a una audiencia internacional fuera de los EE. UU. y ha sido producida por Takeda. Este folleto se ha desarrollado de conformidad con los estándares legales y de la industria para proporcionar información para profesionales de atención médica sobre temas de salud relacionados con el síndrome de Hunter. Takeda hace todos los esfuerzos razonables para incluir información precisa y actualizada. Sin embargo, la información que se proporciona en este folleto no es exhaustiva.



Copyright 2023 Takeda Pharmaceutical Company Limited. Todos los derechos reservados. Takeda y el logotipo de Takeda son marcas registradas de Takeda Pharmaceutical Company Limited.

C-ANPROM/MX/ELA/0024 Febrero 2023



Consecuencias clínicas

La decisión de realizar una reparación o sustitución quirúrgica valvular se puede postergar en pacientes con MPS II debido a la aparente ausencia de efectos clínicos a causa del compromiso cardíaco y los altos riesgos perioperatorios asociados a la anestesia general (incluidas las dificultades con la intubación y un edema posquirúrgico de las vías respiratorias).^{3,6} Sin embargo, si bien el compromiso de las vías respiratorias es la principal causa de muerte en pacientes con MPS II, el aporte de una enfermedad cardíaca no debe subestimarse; aproximadamente el 14 % de las muertes en pacientes con MPS II se debe al compromiso cardíaco, frente al 39 % debido al compromiso de las vías respiratorias.⁷

Adicionalmente, el 83 % de los pacientes con MPS II tienen comprometidos entre 4 y 5 sistemas de órganos al momento de fallecer (incluidos los sistemas cardiovascular, pulmonar, respiratorio, gastrointestinal y neurológico) y es muy probable que todas las patologías de órganos contribuyan a una muerte prematura.⁸ Por lo tanto, el control y la cirugía cardíacos son componentes esenciales del manejo multidisciplinario de estos pacientes.

El siguiente resumen describe la opinión actual en la bibliografía (en febrero de 2018); no obstante, el cardiólogo y el equipo multidisciplinario son responsables de determinar el plan de seguimiento óptimo para cada paciente.

Diagnóstico y seguimiento

El cardiólogo debe determinar la mejor opción para cada paciente; sin embargo, la opinión actual publicada establece que una ecocardiografía, un electrocardiograma de 12 derivaciones y la monitorización Holter (si se han indicado) son herramientas útiles para supervisar el compromiso cardíaco en pacientes con MPS II y generalmente se realizan cada 1 a 3 años.^{2,3} Para detectar hipertrofia ventricular derecha o izquierda, se utilizan radiografías de tórax. Las resonancias magnéticas o tomografías computarizadas del corazón también pueden brindar más información o detectar insuficiencia valvular. La bibliografía también sugiere que una evaluación cardíaca completa es fundamental, particularmente antes de que se realicen cirugías en pacientes con MPS II (cardíacas o no).²

Visite sindromedehunter.com.mx para obtener más información

La información que contiene este folleto está dirigida a profesionales de la salud de atención médica.

Esta información está dirigida a una audiencia internacional fuera de los EE. UU. y ha sido producida por Takeda. Este folleto se ha desarrollado de conformidad con los estándares legales y de la industria para proporcionar información para profesionales de atención médica sobre temas de salud relacionados con el síndrome de Hunter. Takeda hace todos los esfuerzos razonables para incluir información precisa y actualizada. Sin embargo, la información que se proporciona en este folleto no es exhaustiva.



Copyright 2023 Takeda Pharmaceutical Company Limited. Todos los derechos reservados. Takeda y el logotipo de Takeda son marcas registradas de Takeda Pharmaceutical Company Limited.

C-ANPROM/MX/ELA/0024 Febrero 2023



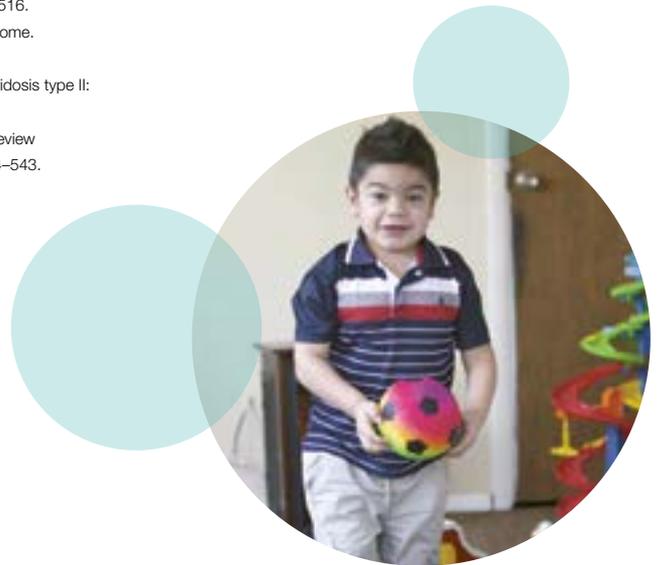
Resumen

Los síntomas cardíacos en pacientes con MPS II surgen debido a los depósitos de los GAG en distintas partes del corazón, lo que contribuye a la insuficiencia valvular; el 82 % de estos pacientes sufre alguna forma de compromiso cardiovascular y el 14 % de las muertes en pacientes con MPS II se debe a un compromiso cardíaco.^{4,5,7}

El control y la cirugía cardíacos son componentes esenciales del manejo multidisciplinario de estos pacientes, a pesar de los riesgos asociados a la cirugía. El control cardíaco de pacientes con MPS II incluye una ecocardiografía, un electrocardiograma de 12 derivaciones y monitorización Holter, si se han indicado, cada 1 a 3 años.^{2,3} Fundamentalmente, se debe realizar una evaluación cardíaca completa en pacientes con MPS II antes de cualquier cirugía (cardíaca o no).²

Referencias:

1. Burton BK, Giugliani R. Diagnosing Hunter syndrome in pediatric practice: practical considerations and common pitfalls. *Eur J Pediatr* 2012; 171(4): 631–639.
2. Scarpa M et al. Mucopolysaccharidosis type II: European recommendations for the diagnosis and multidisciplinary management of a rare disease. *Orphanet J Rare Dis* 2011; 6(1): 72.
3. Muenzer J et al. Multidisciplinary Management of Hunter Syndrome. *Pediatrics* 2009; 124(6): e1228–e1239.
4. Martin R et al. Recognition and Diagnosis of Mucopolysaccharidosis II (Hunter Syndrome). *Pediatrics* 2008; 121(2): e377–e386.
5. Wraith JE et al. Initial report from the Hunter Outcome Survey. *Genet Med* 2008; 10(7): 508–516.
6. Kampmann C et al. Prevalence and Characterization of Cardiac Involvement in Hunter Syndrome. *J Pediatr* 2011; 159(2): 327–331.e2.
7. Burton BK et al. Survival in idursulfase-treated and untreated patients with mucopolysaccharidosis type II: data from the Hunter Outcome Survey (HOS). *J Inher Metab Dis* 2017; 40(6): 867–874.
8. Jones SA et al. Mortality and cause of death in mucopolysaccharidosis type II—a historical review based on data from the Hunter Outcome Survey (HOS). *J Inher Metab Dis* 2009; 32(4): 534–543.



Visite sindromedehunter.com.mx para obtener más información

La información que contiene este folleto está dirigida a profesionales de la salud de atención médica.

Esta información está dirigida a una audiencia internacional fuera de los EE. UU. y ha sido producida por Takeda. Este folleto se ha desarrollado de conformidad con los estándares legales y de la industria para proporcionar información para profesionales de atención médica sobre temas de salud relacionados con el síndrome de Hunter. Takeda hace todos los esfuerzos razonables para incluir información precisa y actualizada. Sin embargo, la información que se proporciona en este folleto no es exhaustiva.



Copyright 2023 Takeda Pharmaceutical Company Limited. Todos los derechos reservados. Takeda y el logotipo de Takeda son marcas registradas de Takeda Pharmaceutical Company Limited.